

## How I Do It: Spinal Cord Lipomas Como Lo Hago Yo: Lipomas Medulares

Santiago Portillo

Departamento de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

E-mail: \*Santiago Portillo - [Santi.portillo@gmail.com](mailto:Santi.portillo@gmail.com)

\*Corresponding author

Received: 25 January 14 Accepted: 25 January 14 Published: 10 March 14

### This article may be cited as:

Portillo S. How I Do It: Spinal Cord Lipomas. *Surg Neurol Int* 2014;5:S23-8.

Available FREE in open access from: <http://www.surgicalneurologyint.com/text.asp?2014/5/2/23/128464>

Copyright: © 2014 Portillo S. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

### Abstract

Based on 82 cases reviewed, in 5% we observed pelvic associated anomalies. In children less than 3 years of age the consult was triggered by the lumbar-sacral mass. In older than 3 years (42%) neurological problems triggered the consult. Only 24% at that age were concerned by the mass. The objective of the surgery is to untether the cord, and not to remove the entirety of the lipoma. Filum lipoma is the simplest to treat. Even though the French School is popular in Argentina I favor preventive surgery for lipoma even in asymptomatic patients. We had only 2.5% of added motor impairment and 6% in long term urological deficit.

**Key Words:** Neural tube defect, intradural lipoma, spina bifida

### Resumen

Basados en la experiencia de 82 casos; en 5% se observaron anomalías pélvicas asociadas. En los menores de 3 años el motivo de consulta (85%) fue la tumoración. En los mayores de 3 años (42%) tenía problemas neurológicos. Solo el 24% preocupados por la tumoración. El objetivo de la cirugía es desanclar la médula y no remover la totalidad del lipoma. El lipoma de filum es el que es más simple para operar. Aún cuando la escuela francesa propone operar solamente cuando hay síntomas favorezco cirugía preventiva. Favorezco una segunda cirugía si hay signos de anclaje postoperatorio, aún cuando observamos empeoramiento postoperatorio motor en 2.5% de los operados y urológico a largo plazo en 6% de los operados.

**Palabra Clave:** Defectos de Tubo Neural, Lipoma medular, Espina bífida

### Access this article online

#### Website:

[www.surgicalneurologyint.com](http://www.surgicalneurologyint.com)

#### DOI:

10.4103/2152-7806.128464

#### Quick Response Code:



## INTRODUCTION

Cord lipomas (CL) are another form of spina bifida. They are covered by skin and are less frequent than myelomeningoceles (MMCL) [Figure 1].

It is a fatty tumor that frequently is in continuity with the subcutaneous adipose layer. Some times through a rachischisis attaches to the cord and even infiltrates it [Figure 2].

Anatomically a CL resembles an intramedullary tumor albeit its symptoms are secondary to the tethering of

the cord as it is an axis that connects the cord with the subcutaneous tissue.

Many patients come to the consult without any symptoms. My experience has thought me that eventually the majority will develop some form of neurological or urological impairment.

There is controversy regarding the indications for preventive treatment. The French School favors operating only when there are symptoms related to tethering of the cord.

The association between CL and perianal malformations has been described having been observed between 1.8% to 5.1% of patients with CL. In a retrospective study at the Department of Neurosurgery Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez we observed that over 82 patients with CL 4 (5%) presented perianal malformation. The clinical picture was a combination of motor deficit, with neurogenic bladder, anal malformation, urinary bladder exstrophy and vertebral anomalies (hemi vertebra and total or partial sacral agenesis).

The embryological deficit is related to the process known as secondary neurulation. This process involves a mass of pluripotential cells that gives origin to the caudal part of the spinal cord and involves the development of vertebra and viscera as well [Figure 2].

## ANATOMICAL CLASSIFICATION

*Filum lipoma*; Limited to the filum not involving the medullary conus or the roots.

*Dorsal lipoma*; Related to the dorsal portion of the cord

*Transitional lipoma*; It is wrapped around the cord and practically invades it thus there is no normal tissue below the lipoma.

The dorsal and transitional variant the lipoma is continuous with the subcutaneous fat.

## SYMPTOMS

We performed a retrospective study between 1988 and 2010 and found 32 patients older than 3 years of age and 50 patients younger than 3 years of age.

In the younger group 85% consulted because of the lumbar-sacral mass.

In the older group 42% had motor and bladder dysfunction, only 24% came concerned by the lumbar-sacral mass.

In my experience the most frequent symptoms are

- Bladder and sphincters
- Lower limbs motor dysfunction
- Lower limb contractures and ulcers secondary to sensory deficit



Figure 1: Cord lipoma covered by skin



Figure 2: Cord lipoma, with perianal anomalies

- Scoliosis secondary to either vertebral anomaly or to tethered cord.

## IMAGING

### Computed tomography of the spine

Allows for identification of adipose tissue and vertebral anomalies but does not define the relation between the lipoma and the spinal cord.

### Magnetic resonance imaging

It is the ideal study because it defines the geometry of the lesion thus aiding the surgical planning.

## NEUROPHYSIOLOGICAL STUDIES

Somato sensory evoked potentials and Electromyography of the lower limbs allows for preoperative assessment of the level of the lesion and for transoperative monitoring.

## SURGERY

*What is the objective of the surgery?*

It is to reduce the mass of the tissue and to detach it from the extradural planes.

### Skin incision

In filum lipomas we choose a midline incision. In transitional we opt for surrounding the dome of the lipoma, in this fashion we are immediately at the muscle plane and from there we identify the stem of the lesion.

### Laminectomy

In filum lipomas we remove two laminae. In transitional lipomas we take advantage of the defect and from there we go two levels above the lesion so we can start working from normal cord towards the lipoma.

### Dural plane and lipoma

We work under microscope. The objective is to release the mass avoiding damage to the cord and the roots.

In transitional and dorsal lipomas I utilize bipolar coagulation and I am constantly aware of the relation of the mass with the underlying cord. I keep in mind that the objective is to reduce the mass.

In the case of terminal lipomas, once we identified the fatty filum, determine that there are no rootlets adhered to it and proceed to divide it.

At the time of closing dura I keep in mind that the objective at this stage is to avoid tethering of the cord thus if required I enlarge the dura sac with a patch of fascia.

I personally favor preventive surgery. Our series at the Hospital de Niños evidenced that on immediate postoperative period 2.5% had worsened motor function and 8.5% had worsened bladder and sphincter function. Longtime assessment evidenced that only 6% of patients

had sequelae from the surgery, mostly related to bladder and sphincter function.

I am respectful of those authors who prefer to operate only after clinical evidence of tethered cord syndrome. They base their argument on that surgery increases the risk of long term tethering of the cord secondary to postoperative adhesions.

In our experience, the long term follow up of patients younger than one year have not evidenced symptoms that would have required a new procedure. The age of the patients is significant because those very young are the ones more prone to evidence rethetering because of longitudinal growth of the spinal canal.

We have improved the surgical technique to reduce the chances of arachnoid adhesions.

In a great number of transitional lipomas there is no clear boundary between fat and nervous tissue. Our aim is to reduce the mass and not total removal. We limit our work to the level of entry of the dorsal roots. The ganglions of the dorsal roots originate from the external layer of the neural tube immediately adjacent to the level at which the neural tube folds into its final shape.

### COMPLICATIONS

Besides the above mentioned motor and sensory impairment in about 6% of patients the most common complications is CSF fistula.

## Read this article in Spanish

### INTRODUCCION

Los lipomas medulares constituyen otra forma de espina bífida cubierta por piel, que no son tan frecuentes como el mielomeningocele (Figura 1).

Consiste en una tumoración grasa que la mayor parte de las veces se encuentra en contacto con el tejido graso subcutáneo. A través de una raquisquisis y un defecto en las cubiertas meníngeas se conecta con la médula con quien toma una relación hasta cierto punto "infiltrativa". Su comportamiento anatómico recuerda el de los tumores intramedulares, sin embargo su sintomatología corresponde al anclaje medular, dado que constituyen masas de tejido conectivo que están definitivamente en contacto con la médula y fijan a esta con la meninge y con el tejido celular subcutáneo circundante.

Muchos pacientes que consultan por lipomas medulares son neurológicamente asintomáticos al momento de la consulta, sin embargo mi experiencia, muestra que con el paso del tiempo, la mayoría, presentarán algún tipo de deterioro neurológico o urológico.

El tratamiento quirúrgico de estos pacientes, sobre todo los que se encuentran asintomáticos es controversial, debido a las secuelas, y complicaciones que puede ocasionar el procedimiento quirúrgico. Por ello algunos como la Escuela Neuroquirúrgica Francesa adoptan una conducta expectante con seguimiento clínico, recurriendo a la cirugía solo si hay sintomatología atribuible al anclaje medular.

La asociación de Lipomas medulares con malformaciones perineales ha sido descripta con una frecuencia que varía entre un 1.8% al 5.1%. En un estudio retrospectivo realizado en el Servicio de Neurocirugía del Hospital

de Niños Ricardo Gutiérrez, sobre 82 pacientes con diagnóstico de lipoma medular, 4 pacientes (5%) presentaban este tipo de asociación. Este cuadro se conforma por la existencia de tres o más características: síndrome cutáneo, síndrome neurológico (alteraciones motoras de miembros inferiores y/o vejiga neurogénica), síndrome perineal (malformaciones ano rectales, extrofia vesical) y anomalías vertebrales (fundamentalmente hemivértebras y agenesia parcial o total sacra).

La explicación embriológica probable de esta conjunción de malformaciones y su relación con la médula espinal está dada en la denominada “segunda neurulación” que tiene que ver con la “eminencia caudal”, que es una masa de tejidos pluripotenciales que dan origen a la parte más caudal de la médula espinal, células de la cresta neural, notocorda caudal (vértebras sacras), mesénquima caudal, somitas caudales, et. De esta forma cualquier trastorno en este proceso, se puede traducir en defectos que en menor o mayor medida involucraran al cono medular, a las vértebras sacras, al intestino y a la región perineal [Figura 2].

## CLASIFICACION ANATOMICA

Esta clasificación se basa según las relaciones del tejido graso con el tejido nervioso de la médula

De esta forma se clasifican en:

- *Lipomas de Filum*
- *Lipomas Transicionales*
- *Lipomas Dorsales*

### Lipoma de Filum

Son aquellos que se insertan en la parte terminal del cono medular sin mezclarse con él ni con la región de ingreso de las raíces dorsales

### Lipoma Dorsal

Se insertan y algunas veces mezclan con la porción dorsal de la médula espinal pero a nivel segmentario.

### Lipoma Transicional

El lipoma se inserta y mezcla con la porción más distal de la médula (el cono medular), no existiendo por ello más médula normal por debajo de la inserción del lipoma

Tanto los lipomas dorsales como los transicionales comparten la característica de que el tejido graso que deja la médula se une a su vez con el tejido graso subcutáneo.

## SINTOMATOLOGÍA

En orden de tratar de zanjar la controversia sobre la evolutividad de los síntomas y la necesidad de tratamiento quirúrgico hicimos un estudio retrospectivo en un periodo de 22 años entre 1988 y 2010, encontrando 32 pacientes mayores de 3 años y 50 menores de 3 años al momento de la primera consulta. En los menores de



Figura 1: Lipomas medulares como lesión cubierta por piel



Figura 2: Lipoma medular con la combinación de miembro accesorio “Parecido a un pie” y alteraciones perineales

3 años el motivo de consulta más frecuente (85%) era la tumoración lumbo sacra, mientras que en mayores de tres años el 42% tenía síntomas de disfunción urológica o trastornos motores y solo el 24% acudía a la consulta por la tumoración. Ello demuestra la evolutividad de la sintomatología.

En mi experiencia los síntomas más frecuentes son:

- Trastornos urológicos: vejiga neurogénica, trastornos esfinterianos
- Trastornos motores de miembros inferiores: alteraciones en la posición de apoyo de los pies, atrofas musculares, contracturas y trastornos tróficos por falta de sensibilidad en el área afectada. Esto lleva a la sintomatología referida por el paciente: dificultad progresiva en la marcha
- Escoliosis: tanto relacionada a las malformaciones vertebrales presentes, como al anclaje medular que se produce por el Lipoma.

## ESTUDIOS DIAGNOSTICOS

Tomografía computada de columna: Permite conocer la presencia de grasa a nivel del canal medular, y las probables malformaciones óseas vertebrales; pero no

permite definir la relación médula – grasa, ni la extensión de la grasa dentro del canal.

**Resonancia Magnética por Imágenes de Columna:** Es el estudio ideal porque permite tener una idea en los tres planos espaciales, de la relación de la grasa con la médula, lo que permite establecer la estrategia quirúrgica adecuada e incluso conocer de antemano el tipo de Lipoma

### Estudios Neurofisiológicos

Somatosensitivos y Electromiograma de miembros inferiores: son de gran utilidad en la definición del nivel lesional presente y en el monitoreo intra quirúrgico en aquellos casos que re-anclaje medular.

## CIRUGIA

### Cuál es el objetivo de la cirugía?

Es liberar la médula de la adherencia que representa la grasa dentro del canal medular a la ubicada en el plano subcutáneo, además de reducir al mínimo la grasa que se encuentra infiltrando el cono medular

### Incisión

Utilizamos una incisión sobre la línea media posterior lumbar en el caso de los lipomas de filum terminal. En el caso de los Lipomas transicionales de cono con grandes tumores grasos subcutáneos, usamos una incisión que bordea al tumor o sea es paravertebral curva. Este tipo de incisión nos permite alcanzar rápidamente el plano muscular y desde ahí rodear la grasa estableciendo claramente el defecto a través del cual de subcutánea pasa a intra-canalicular; por otro lado nos permite reducir el tumor sin desvitalizar la piel.

### Laminotomias

En el caso de los lipomas de filum usamos una o dos Laminotomias sobre el lugar donde pensamos que ya no hay raíces para poder abrir la duramadre y seccionar el filum lipomatoso. En el caso de los lipomas transicionales del cono aprovechamos las malformaciones vertebrales y si no una o dos Laminotomias por encima del defecto de forma de comenzar a trabajar en el plano intradural desde el tejido sano

### Plano dural y Lipoma

Se utiliza el microscopio quirúrgico desde la apertura dural, considerando que la misma debe extenderse hasta visualizar médula sana, por encima de la lesión lipomatosa, identificando las raíces nerviosas, para no lesionarlas, hasta cumplir el objetivo fundamental que es liberar la médula de sus adherencias durales, y de la fijación que le impone el lipoma subcutáneo.

En los lipomas transicionales y dorsales se procede a la exéresis del lipoma sin intentar una remoción total, utilizando la coagulación bipolar y teniendo en cuenta

las relaciones anatómicas de la interfase lipoma-tejido nervioso y raíces nerviosas.

En el caso de los lipomas terminales (figura A, B, C, D), una vez que el filum lipomatoso se identifica, se separa de adherencias a las raíces nerviosas, se secciona y se extrae en el límite con el tejido nervioso, siempre y cuando éste se pueda identificar. Finalizado esto, se procede a la reconstrucción de un saco dural amplio. En el caso de necesitar un parche de duramadre la misma se hace con fascia muscular, de forma tal de dejar un saco amplio, que impida el re anclaje.

Soy proclive a la cirugía del lipoma aún en pacientes que son asintomáticos. Los resultados de la serie del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez muestran que este procedimiento puede ser realizado con un margen aceptable de seguridad, en el post operatorio inmediato sobre 82 pacientes solo un 2,5% habían empeorado la función motora, en cambio el 8,5% habían empeorado la función urológica, a largo plazo lo único que persistió fue un 6% con secuelas urológicas. Sin embargo consideramos aceptable, lo propuesto por los autores, que sugieren una conducta expectante en relación a los pacientes con lipomas transicionales sin síntomas. Ellos consideran que hay posibilidad de que el deterioro neurológico no sea inmediato, por daño en estructuras neurológicas, sino tardío como consecuencia de adherencias a la cicatriz (síndrome de médula anclada). Estos autores refieren que el deterioro neurológico se evidencia en un 50% a largo plazo y no en el post - operatorio inmediato, atribuyendo este fenómeno a adherencias quirúrgicas. Tenemos seguimiento a largo plazo de los pacientes de menos de un año de edad que son los que afrontarán más los mecanismos fisiológicos de producción de la médula anclada: mayor crecimiento de la columna vertebral, que de la médula espinal, y por ende mayor exposición a la tracción por adherencias a la cicatriz, en ellos no hemos visto deterioro motor que requiera cirugías para nuevo desanclaje medular.

Hemos depurado la técnica quirúrgica para realizar una reconstrucción de los planos aracnoidales en la búsqueda de disminuir la superficie cruenta que pudiera generar posteriores adherencias a la cicatriz.

En la mayoría de los lipomas transicionales el límite tejido nervioso - lipoma, no es muy claro, por lo cual consideramos que el éxito de esta cirugía debe basarse en privilegiar la liberación medular sobre la exéresis "total" del lipoma. Debe realizarse una descompresión medular. Sin embargo resulta claro que la entrada de las raíces dorsales a la médula espinal, marca el límite más externo del lipoma, puesto que los ganglios de las raíces dorsales se originan a partir de células de las crestas neurales, las cuáles a su vez se originan de la capa más externa del tubo neural, inmediatamente adyacente al punto donde se fusionan los pliegues neurales para constituir el tubo neural.

Finalmente, consideramos que es necesario un adecuado entendimiento de la embriología de este tipo de defectos congénitos antes de encarar la táctica quirúrgica, debido a la gran variabilidad anatómica de los mismos.

### **COMPLICACIONES DE LA CIRUGÍA**

Está descrito el empeoramiento del cuadro clínico

previo. En nuestra experiencia esto ocurre pocas veces y en forma transitoria.

Quizás la complicación más importante y más frecuente sea la fístula de líquido céfalo raquídeo a través de la herida quirúrgica. Ella puede obligar a otra cirugía para cerrar la brecha dural, o incluso a colocar un drenaje subaracnoideo al exterior de LCR por encima de la herida quirúrgica a fin de permitir la cicatrización de la misma.